UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1950-1951

N° 87

UN CAS D'INFANTILISME AVEC ACROMICRIE

CONSIDÉRATIONS CLINIQUES ET PATHOGÉNIQUES SUR LE SYNDROME DE BRUGSCH

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 11 juillet 1951

PAR

Albert-Auguste-Marie ODDOU

Élève de l'École principale du Service de Santé de la Marine
Diplômé de Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports

Né à Gap (Hautes-Alpes), le 16 novembre 1927

JURY .....

MM. CREYX, professeur ..... *Président*
DUPÉRIÉ, professeur ..... *Juges.*
SARIC, agrégé ..... *Juges.*
LENG-LÉVY, agrégé ..... *Juges.*

BORDEAUX
IMPRIMERIE BIÈRE
18, rue du Peugue
—
1951

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538106_0103

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1950-1951

N° 87

UN CAS D'INFANTILISME AVEC ACROMICRIE

CONSIDÉRATIONS CLINIQUES ET PATHOGÉNIQUES SUR LE SYNDROME DE BRUGSCH

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 11 juillet 1951

PAR

Albert-Auguste-Marie ODDOU

Élève de l'École principale du Service de Santé de la Marine
Diplômé de Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports

Né à Gap (Hautes-Alpes), le 16 novembre 1927

JURY .....
- MM. CREYX, professeur ..... *Président.*
- DUPÉRIÉ, professeur ..... *Juges.*
- SARIC, agrégé ..... *Juges.*
- LENG-LÉVY, agrégé ..... *Juges.*

BORDEAUX
IMPRIMERIE BIÈRE
18, rue du Peugue
—
1951

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

Doyen honoraire..... M. DUPÉRIÉ.
Doyen ..... M. PORTMANN.
Assesseur..... M. CHELLE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. A. MANDOUL, PETGES, GUYOT, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PÉRY, LABAT, CHARRIER, DUBREUIL, MACHEBŒUF.

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique médicale	DUPÉRIÉ. CREYX.	Clinique ophtalmologique..	BEAUVIEUX.
Clinique chirurgicale	MASSÉ. PAPIN.	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	LOUBAT.
Clinique d'accouchements .	RIVIÈRE.	Clinique des maladies infectieuses.....	N.
Clinique gynécologique....	MAGENDIE.	Chimie biologique et médicale.	TAYEAU.
Anatomie pathologique et microscopie clinique	DE GRAILLY.	Physique médicale et pharmaceutique.....	PIFFAULT.
Anatomie	VILLEMIN.	Médecine coloniale et clinique des maladies exotiques	BONNIN.
Anatomie générale et histologie	MAYER.	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA.
Hygiène et clinique de la tuberculose	PIÉCHAUD.	Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET.
Médecine légale et Médecine du travail.....	DERVILLÉE.	Clinique des maladies nerveuses et mentales.....	DELMAS-MARSALET.
Electroradiologie et clin. d'électricité médicale ...	REBOUL.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	PORTMANN.
Chimie.....	CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU.
Matière médicale.....	GOLSE.	Clinique odonto-stomatologique.	DUBECQ.
Pharmacie	VITTE.	Botanique et cryptogamie.	GIRARD.
Physiologie.....	FABRE.	Thérapeutique	BROUSTET
Clinique médicale des maladies des enfants.....	FONTAN.		
Zoologie et parasitologie ..	SIGALAS.		
Médecine expérimentale...	AUBERTIN.		
Professeur à titre personnel	MESNARD.		

PROFESSEURS SANS CHAIRE : MM. PERRENS (Maladies mentales), DUFOUR (Anatomie) BLANQUET (Physique pharmaceutique).

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Bactériologie	MOUSTARDIER.	Sciences physico-chimiques	R. GOLSE.
Parasitologie	PAUTRIZEL.	Sciences naturelles	MASQUELIER.
Physiologie.....	Mlle ROUGIER.	Sciences appliquées	CAZAUX.

AGRÉGÉS

	MM.		M.M.
Médecine générale	SARIC. DUBARRY. J. TRAISSAC. BERGOUIGNAN. LENG-LÉVY.	Obstétrique	MAHON. CHASTRUSSE.
		Oto-rhino-laryngologie....	DESPONS.
		Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT.
Chirurgie générale	POUYANNE. LAUMONIER. CHAVANNAZ.	Histologie.....	MAYER.
		Pédiâtrie et puériculture ..	VERGER.
		Médecine légale et médecine du travail	L'ÉPÉE.
Urologie.....	LANGE.	Electro-radiologie	LACHAPÈLE.
Ophtalmologie	BESSIÈRE.	Odonto-stomatologie	MARONNEAUD.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Anatomie	RIGAUD.	Embryogénèse	MAYER.
Médecine opératoire	DUFOUR.	Médecine légale.....	L'ÉPÉE.
Puériculture.....	VERGER.	Zoologie pharmaceutique..	BAILANGER.
Chimie biologique.	NEUZIL.	Cryptogamie	LAUBIE.
Physiologie	Mlle ROUGIER.	Pharmacie galénique	MESNARD.
Pathologie chirurgicale....	LAUMONIER. VILLAR.	Chimie analytique.....	BABIN.
Pharmacologie et pharmacodynamie.....	LEURET.	Organographie et physiologie végétale	TEMPÈRE.
Vénéréologie	LE COULANT.	Législation appliquée et déontologie pharmaceutique	COUSTOU.

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1875, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A MON PERE. — A MA MERE.

A MON FRERE.

A MA FIANCEE.

A MES PARENTS ET A MES AMIS.

A Monsieur le Médecin Général GALIACY,

Directeur de l'Ecole principale
du Service de Santé de la Marine et des Colonies,
Commandeur de la Légion d'Honneur,
Croix de Guerre,
Médaille de la Résistance.

A Monsieur le Médecin Chef SIMON,

Sous-Directeur de l'Ecole Principale
du Service de Santé de la Marine et des Colonies,
Médecin des Hôpitaux Maritimes,
Officier de la Légion d'Honneur,
Officier d'Académie,
Médaille d'Argent de l'Education Physique.

A Monsieur le Docteur VINCENDEAU

et a Monsieur MALINEAU,

Interne des Hôpitaux.

Qui nous ont inspiré le sujet de cette thèse et nous ont éclairé de leurs conseils.

A NOS JUGES.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR CREYX,

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE,
MÉDECIN DES HÔPITAUX,
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR,
CROIX DE GUERRE,
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE.

Qui a bien voulu accepter la présidence de ce modeste travail. Nous lui exprimons toute notre gratitude.

INTRODUCTION

L'acromicrie est une affection peu connue, beaucoup plus rare que l'acromégalie à laquelle on l'a opposée.

Nous avons eu l'occasion d'en observer un cas dans le Service de M. le Professeur Creyx. Notre but essentiel est d'apporter une observation qui viendra s'ajouter aux quelques autres déjà publiées. Nous essayerons ensuite, après un rapide aperçu historique, de définir le tableau clinique de l'acromicrie. Le dernier chapitre sera consacré à l'exposé des problèmes posés par la pathogénie de ce syndrome et à l'étude des différentes théories qui ont été proposées pour résoudre ces problèmes.

Avant de rapporter l'observation, nous tenons à remercier M. le Professeur Creyx et ses collaborateurs, MM. Vincendeau et Malineau, de nous l'avoir obligeamment communiquée.

OBSERVATION

M^lle Julienne B..., âgée de 16 ans, a été hospitalisée le 15 mars 1950. L'éloignement familial, le déficit psychique de la malade ne nous ont pas permis de détailler son histoire. En voici du moins quelques éléments.

Elle est née de parents alcooliques. A la mort de son père, lorsqu'elle avait 6 ans, elle fut placée dans une institution religieuse où elle a toujours vécu depuis. Ses trois sœurs et ses trois frères seraient débiles.

Elle n'a jamais présenté de maladie grave. Elle se souvient de la rougeole, des oreillons et d'un zona abdominal en 1950.

Elle a toujours constaté un retard de croissance par rapport aux camarades de son âge; et aussi loin qu'elle se souvienne, ses mains et ses pieds ont toujours été très courts.

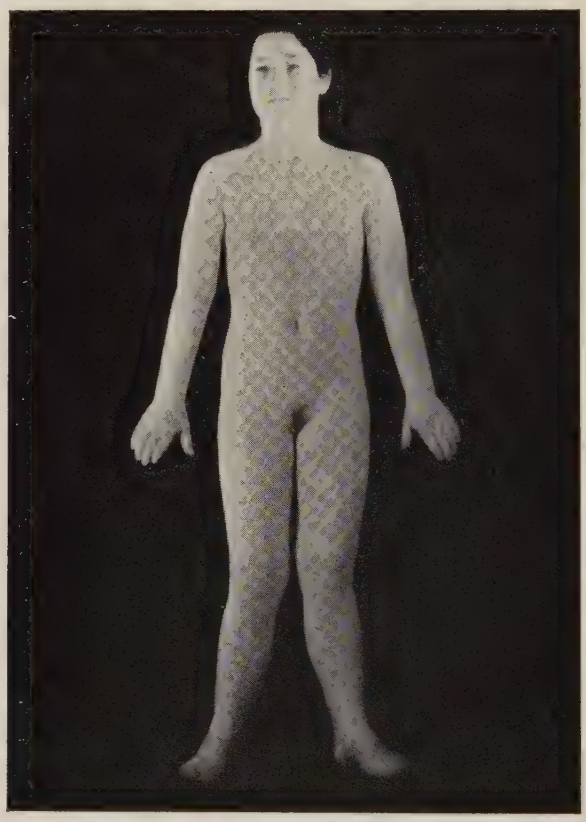
Depuis plus d'un an, ce retard de croissance, l'absence de menstruations avaient frappé le médecin de la pension où elle se trouve. Par ailleurs, elle se plaignait de troubles de la vue : brouillard devant les yeux, taches rouges, et de céphalées à prédominance frontale. Tous ces troubles n'apparaissaient d'ailleurs que le soir à la fatigue.

Pour ces raisons, elle fut envoyée dans le Service de neurochirurgie, avec la présomption d'une tumeur hypophysaire. Mais cette hypothèse ne fut pas vérifiée, et la malade fut transéatée dans le Service de clinique médicale de M. le Professeur Creyx.

A l'examen clinique, elle apparaît comme une jeune fille plutôt petite, apparemment en bonne santé, même robuste. On est immédiatement frappé par l'aspect curieux des mains et des pieds.

I. — Examen clinique morphologique.

1° *Les extrémités.* — Les mains sont très courtes. Cette brièveté porte surtout sur les doigts qui sont proportionnés entre eux. Ils sont légèrement fléchis, et l'extension complète est impossible à obtenir. La paume de la main, carrée, massive, s'implante sur un poignet trapu. La charpente osseuse de la main est forte, et les



articulations phalangiennes sont noueuses. Les ongles ont une structure normale, mais ils sont courts. Les parties molles sont épaisses et dures. Il n'y a pas de troubles circulatoires. La peau est normale. La main est donc à la fois massive, carrée et très courte.

Les pieds présentent exactement les mêmes caractères. En plus, la voûte plantaire est exagérément concave.

2° *Les membres.* — Le membre supérieur est assez court et robuste. Il n'a pas la gracilité propre au sexe et à l'âge de la malade. Le squelette est normal, la musculature bien développée. Mais le membre est enveloppé par un tissu cellulaire sous-cutané épais et dur. C'est ce tissu qui rend le membre grossier et qui élargit la main. Mais au niveau de la main, il est si tendu qu'on ne peut le palper. Il y a des poils sur les avant-bras, mais sans exagération.

Le membre inférieur présente les mêmes caractères. Les chevilles sont épaisses. On note un *genu valgum* très marqué.

3° *Tête.* — Le visage est plein. Les traits sont grossiers avec des lèvres pincées, un nez gros, les yeux petits en amande. Le front est étroit, avec implantation basse de cheveux abondants, bruns et durs. Le menton n'est pas proéminent; la langue est normale. L'allure générale du visage est inexpressive et bornée.

4° *Le cou* est large et trapu. Il n'y a pas de saillie du corps thyroïde.

5° *Le tronc* a un aspect robuste, masculin; les épaules sont larges et les hanches étroites. La taille n'est pas marquée. De profil, on note une ensellure lombaire exagérée et une proéminence ovoïde de l'abdomen. Cependant, il n'y a pas de relief musculaire, car le corps est enveloppé de cette infiltration, déjà notée au niveau des membres, qui tend la peau, mais qui n'est véritablement évidente qu'à la palpation où elle se montre ferme, lardacée. La peau est blanche et glâbre. Il existe quelques poils dans la région lombaire, mais pas de dépôts graisseux autour du bassin.

Les seins sont petits, avec un mamelon minuscule, non érectile, rosé, et une aréole non pigmentée.

Les poils pubiens sont rares. Le clitoris est petit. La petite lèvre droite est importante.

II. — Les mensurations.

1° *Les chiffres :*

Taille : 1 m. 51;
Buste (taille assis): 0 m. 82;

Tronc (manubrium - pubis): 0 m. 50;

Périmètre thoracique au repos : sous-axillaire : 0 m. 815; xiphoïdien : 0 m. 760;

Tour de taille : 0 m. 725;

Tour de hanches : 0 m. 820;

Membre supérieur. — Longueur : 0 m. 610; bras : 0 m. 250; avant-bras : 0 m. 220; main : 0 m. 140; circonférence poignet : 0 m. 180; circonférence paume : 0 m. 202; longueur du médius : 0 m. 06;

Membre inférieur. — Longueur : 0 m. 770; cuisse : 0 m. 360; jambe : 0 m. 310; pied : 0 m. 210;

Diamètre bihuméral : 0 m. 400;

Diamètre bitrochantérien : 0 m. 300.

2° *Calcul des indices :*

		Normal	*Malade*
Rapport :	Buste - taille	51 %	54 %
	Tronc - taille	29 %	33 %
	Membre supérieur - taille	44 %	40 %
	Membre supérieur - tronc	149 %	122 %
	Avant-bras - bras	81 %	88 %
	Main - taille	10 %	9 %
	Main - membre supérieur	23 %	23 %
	Main - avant-bras	70 %	65 %
	Membre inférieur - taille	52 %	51 %
	Membre inférieur - tronc	161 %	156 %
	Cuisse - membre inférieur	47 %	46 %
	Jambe - membre inférieur	43 %	40 %
	Jambe - cuisse	91 %	86 %
	Pied - taille	14 %	13,9 %
	Pied - membre inférieur	27 %	18 %

Conclusions. — Les membres sont courts par rapport à la taille et au tronc : brachymélie.

Les segments des membres sont assez bien proportionnés entre eux.

Les extrémités sont courtes : acromicrie.

III. — Examen des autres appareils.

1° *Examen neurologique.* — L'examen somatique ne décèle rien de particulier. L'examen ophtalmologique donne les résultats suivants :

Acuité visuelle : 10/10;

Champ visuel normal;

Fond d'œil : les contours papillaires manquent de netteté, mais en l'absence d'autres données neurologiques, cet aspect peut être considéré comme congénital.

Tension de l'artère centrale de la rétine : 18 - 55.

2° *Examen mental.* — Le test de Terman permet de fixer un âge de base de 6 ans, un âge mental de 8 ans 9 mois, un quotient intellectuel de 0,54.

Il s'agit d'une débilité très profonde avec déficience particulière du jugement, de l'analyse, du raisonnement et de la mémoire (difficulté de la fixation). Compréhension extrêmement lente et bornée.

Au point de vue sexuel, la malade semble avoir un comportement fruste et superficiel. Elle avoue quelques tentatives de masturbation et de rapprochement homosexuel. Cette dernière tendance est très nette. Mais sans doute ses conditions de vie influent-elles sur son comportement.

3° *Examen viscéral.* — Il n'y a rien de particulier à noter.

A) *Examens para-cliniques :*

a) *Examens de laboratoire :*

— Sang :

Numération :	Hématies	4.350.000
	Leucocytes	5.700
Formule :	Poly. neutro.	64 %
	Poly. éosino.	0
	Baso.	0
	Monocytes	19 %
	Lymphocytes	17 %

B.W.: négatif;
Urée : 0,32;
Cholestérol : 1,50;
Phosphore : 200 mg.;
Calcium : 100 mg.;
Sodium : 3,35;
Potassium : 220 mg.;
Protides totaux : 70 g.;
Sérines : 40 g.;
Globulines : 30 g.;
Rapport S./G.: 1,33;

Chlore total : 2,48;
Chlore plasmatique : 3,10 (vol. plasma: 66 %);
Chlore globulaire : 1,1 (vol. globulaire: 44 %);
Chlore plasmatique / Chlore globulaire : 0,37;
Glycémie : 0,70.

— Epreuve de l'hyperglycémie provoquée :

0	0,70
30 m.	0,75
1 h.	0,98
1 h. 30	0,90
2 h.	0,70
2 h. 30	0,75
3 h.	0,72

— Urines : présence d'urobiline.

11 stéroïdes réducteurs : 1 mg. 80. — N = 1 mg. 50 à 2 mg.
17 cétostéroïdes : 7 mg. — N = 7 mg. à 8 mg.

— Métabolisme basal : + 11 %.

b) *Examens radiologiques,* pratiqués dans le Service de M. le Professeur Reboul, qui a eu l'amabilité de nous communiquer ce compte rendu.

Crâne. — Du point de vue morphologique, le crâne a une structure à peu près normale. Cependant, on note un léger accroissement du diamètre antéro-postérieur par rapport au diamètre vertical, ainsi qu'un hypodéveloppement des régions frontales au niveau desquelles les impressions digitales sont un peu accentuées.

Pas de modification de structure de la voûte. Le diploé n'a pas le caractère de structure infantile. Il paraît normalement développé.

La selle turcique est de très petite dimension, fermée; cet aspect semble dû à un hypodéveloppement du fond de la selle. Les apophyses clinoïdes antérieures et postérieures sont normalement développées; les apophyses antérieures ferment complètement la selle.

Les sinus sphénoïdaux paraissent peu développés, en particulier le sinus sphénoïdal droit. Les cellules ethmoïdales droites sont légèrement moins transparentes.

L'examen des maxillaires montre de nombreuses malformations dentaires avec implantation irrégulière des dents; on ne voit pas de dent définitive incluse, à part une canine supérieure droite.

Squelette :

1. *Membres inférieurs.* — On ne note pas de modification de la structure osseuse qui paraît normale. Il n'y a pas d'amincissement, ni d'épaississement de la corticale osseuse. Pas de modification de la cavité médullaire. Les épiphyses ne sont pas soudées, mais ont une structure normale. Il n'y a pas de ligne transversale traduisant un trouble de la nutrition. On a cependant l'impression que la hauteur des masses épiphysaires est diminuée par rapport à la longueur totale des diaphyses.

2. *Membres supérieurs.* — L'aspect des masses épiphysaires est identique; elles ne sont pas soudées. Il n'y a pas de déformations des diaphyses. On voit quelques lignes transversales opaques dans la région métaphysaire humérale inférieure et cubitale. On a également l'impression d'un hypodéveloppement des épiphyses cubitales et radiales inférieures.

3. *Mains.* — Les diaphyses des métacarpiens et des phalanges semblent être plus courtes que normalement. Le caractère est de plus en plus marqué lorsqu'on va de l'extrémité distale à l'extrémité proximale. La structure osseuse paraît normale. Cependant, la largeur des épiphyses phalangiennes est exagérée par rapport à leur longueur. Les régions épiphysaires sont non soudées, mais sans modification de structure, sans déformation.

Les mêmes caractères se retrouvent au niveau du squelette des pieds.

4. *Colonne vertébrale.* — On note une très légère scoliose dorsale sans déformation thoracique. Les épiphyses des bords antérieurs, des faces supérieures et inférieures des vertèbres ne sont pas soudées.

La colonne lombaire présente une lordose relativement accentuée.

Le bassin est étroit et de type infantile.

En résumé : On retiendra comme caractères principaux :

— La petite dimension de la selle turcique avec l'hypodéveloppement des lobes frontaux et peut-être une hypoplasie du sphénoïde;

— Le retard de la soudure pour l'ensemble des épiphyses;

— Un raccourcissement des os longs des extrémités avec un hypodéveloppement relatif des masses épiphysaires par rapport à la longueur des diaphyses.

IV. — Examen odonto-stomatologique [1].

La denture est le siège de nombreuses anomalies de nombre, de position et de persistance des dents temporaires. Toutefois, la morphologie et le volume des dents sont normaux.

Ainsi nous notons :

a) Au maxillaire supérieur: l'agénésie de la troisième et deuxième molaires droites, l'inclusion de la canine définitive droite, la persistance de la canine temporaire droite, la persistance de l'incisive centrale temporaire droite, l'agénésie de l'incisive centrale définitive droite, la persistance de l'incisive centrale gauche, l'agénésie de l'incisive centrale définitive gauche, la persistance de la canine temporaire gauche, l'agénésie de la troisième molaire gauche.

b) Au maxillaire inférieur : l'agénésie de la troisième molaire définitive droite, la persistance de la canine temporaire droite, la persistance de l'incisive temporaire centrale droite, l'agénésie de l'incisive centrale définitive droite, l'agénésie de l'incisive centrale définitive gauche, la persistance de la canine temporaire gauche, l'agénésie de la troisième molaire gauche.

L'examen morphologique clinique montre un cranioface normal ou voisin de la normale et des arcades dentaires courtes. Ces notions sont confirmées et précisées par les mensurations.

1. Pratiqué dans le Service de M. le Professeur Dubecq.

L'indice céphalique, c'est-à-dire le rapport :

$$\frac{\text{Diamètre transversal maximum} \times 100}{\text{Diamètre antéro-postérieur maximum}}$$

est égal à 7,7.

Cette valeur permet de classer notre malade dans la catégorie mésaticéphale ou normale, mais à la limite du sous-dolichocéphale. L'ovale crânien est donc de forme légèrement allongée par manque de développement transversal.

L'indice facial :

$$\frac{\text{Distance ophryon-gnathion} \times 100}{\text{Distance bizygomatique}}$$

est égal à 94,5.

Cette valeur objective le défaut de développement en largeur de la face par rapport à sa hauteur.

L'indice anthropométrique de l'arcade dentaire, c'est-à-dire le rapport :

$$\frac{\text{Largeur maximum de l'arcade} \times 100}{\text{Longueur de l'arcade}}$$

est égal à :

$$\frac{61 \times 100}{37} = 160.$$

Son indice idéal en fonction de son volume facial devrait être :

$$\frac{63{,}5 \times 100}{57{,}5} = 110{,}4.$$

L'arcade dentaire de notre malade est donc beaucoup plus courte que son cranioface ne le détermine.

B) Conclusions cliniques et biologiques :

1° L'examen clinique de Julienne B... met en évidence plusieurs points importants :

— L'existence d'anomalies morphologiques : l'étude des mensurations et le calcul des dimensions relatives montrent, pour un tronc normal et même haut, des membres petits et des extrémités courtes.

a

Il y a à la fois brachymélie et acromicrie. De plus, lorsqu'on cherche à préciser le type de la malade du point de vue de la morphologie sexuelle, selon des données de M. J. Decourt, on se rend compte que son morphogramme est très voisin de celui d'un garçon normal de sa taille. Retenons enfin les anomalies du tissu cellulaire sous-cutané et des dents.

— Le second point est la notion d'un retard pubertaire. Cette jeune fille de 16 ans, très robuste, possède des seins et des organes génitaux externes infantiles. Aucune menstruation n'a encore eu lieu.

— Le troisième point est l'existence d'un déficit mental important.

2° Du point de vue biologique, il y a lieu de retenir :

— Un taux exagéré de phosphore sérique;

— Une hypoglycémie avec un triangle d'hyperglycémie provoquée normal.

3° Du point de vue radiologique, on retiendra :

— La petite dimension de la selle turcique;

— La soudure retardée pour l'ensemble des épiphyses.

C) Conclusions physio-pathologiques :

Notre malade semble présenter un infantilisme hypophysaire. On a parfois beaucoup de peine à affirmer l'origine pituitaire de ce syndrome. Dans certains cas, il s'agit de tumeurs de la poche de Rathke ou de la région infundibulo-hypophysaire que les signes ophtalmologiques ou radiologiques mettent en évidence. Mais, souvent, il semble se rattacher à une aplasie de la région infundibulo-hypophysaire. C'est dans ce dernier groupe qu'il faut ranger notre malade.

L'insuffisance hypophysaire est signée par l'exiguité radiologique de la selle turcique, l'hypoglycémie et surtout par l'atteinte polyglandulaire que seule l'hypophyse peut réaliser.

Les signes d'hypothyroïdie (infiltration du tissu cellulaire sous-cutané avec aspect inexpressif du visage) semblent dus à une insuffisance en hormone thyréotrope.

L'hypodéveloppement sexuel est en relation avec une insuffisance en hormone gonadotrope.

Les malformations sont des troubles de la croissance.

La formule dentaire est celle d'un trouble du développement et ne présente pas les caractères d'une dystrophie congénitale.

Le *genu valgum* bilatéral cadre très bien également avec l'hypothèse d'un trouble endocrinien.

Les dystrophies faciales sont constituées par un hypodéveloppement de la mandibule.

On retrouve cet hypodéveloppement au niveau du sphénoïde et de l'étage antérieur du crâne. L'importance du rôle joué par l'hypophyse dans le développement du crâne est actuellement bien connue.

Il semble donc permis d'attribuer une pathogénie hypophysaire à notre acromicrie.

Notre malade se distingue des cas cités par Decourt. Il ne s'agit pas, chez elle, d'un syndrome dissocié, comme dans le nanisme acromicrique. L'insuffisance pituitaire a été d'emblée totale, portant sur les hormones gonadotrope, somatotrope et thyréotrope.

D'ailleurs, dans le nanisme acromicrique, l'insuffisance n'est dissociée qu'au début. Elle tend à évoluer vers la généralisation dans l'âge adulte. Notre observation présente l'intérêt de réaliser ce syndrome complet à l'âge de 16 ans.

HISTORIQUE

L'acromégalie est une entité nosologique nettement établie. La clinique et la pathogénie en ont été magistralement exposées par Pierre Marie, en 1888. On n'y a apporté aucune modification.

Le syndrome d'acromicrie que voulut y opposer Brugsch, en 1927, n'a pas eu une destinée aussi heureuse.

C'est un auteur italien, Berttolotti, qui, le premier, observa ce syndrome morphologique. Il publia en 1914 une étude sur « polydactylie et tératome hypophysaire », à propos d'une de ses malades atteinte d'une tumeur sus-sellaire d'évolution lente. Cliniquement, cette malade avait une insuffisance hypophysaire totale. Un des caractères les plus marquants était un arrêt du développement des membres, surtout des parties distales. Mais l'auteur attire surtout l'attention sur une polydactylie également présentée par sa malade : la discussion de l'observation intéresse l'influence morphogénétique que les glandes à sécrétion interne peuvent exercer sur la période embryonnaire et fœtale de l'embryogénèse.

Aussi faut-il attendre jusqu'en 1926 pour voir à nouveau une description de ce syndrome morphologique. A cette époque, R. Bénard, Hillemand et Laporte décrivent, chez une jeune fille de 17 ans un syndrome myxœdémateux avec mains petites, rouges, gonflées, recouvertes par une peau lisse, tendue, sclérodermique. Il n'y a pas de troubles génitaux, ni de déformations squelettiques. Ces auteurs créent l'expression de « nanisme acromicrique ». Mais sans intention pathogénique, disent-ils, car rien ne permet d'incriminer l'hypophyse.

L'année suivante, Brugsch crée le terme « acromicrie » dans une publication intitulée *Acromicrie ou dystrophie ostéo-génitale;*

il rapporte le cas d'une patiente de 23 ans, porteuse de lésions tuberculeuses multiples (yeux, séreuses, ganglions) qui, depuis trois ans, accuse des douleurs atroces dans les doigts et les orteils; des troubles asphyxiques et vaso-moteurs précèdent l'installation d'une acrocyanose rebelle; les extrémités sont froides et œdématiées; enfin, les poils tombent, les ongles se strient et se cassent; des paresthésies s'installent, la peau s'atrophie; les doigts présentent l'aspect de crayons taillés; les phalangettes sont très amincies. Les mêmes lésions existent aux pieds. Il existe de plus une aménorrhée avec régression des caractères sexuels secondaires; des manifestations d'hypertension intra-crânienne se compliquent de l'apparition d'un diabète insipide. La selle turcique apparaît comblée par une masse opaque qui est un tuberculome. Les extrémités montrent à la radiographie des grands remaniements osseux : la corticale a disparu; des lacunes apparaissent aux phalangettes, aux métacarpiens, aux os propres de la main et du pied; la raréfaction s'étend aux vertèbres, aux os du crâne et au maxillaire inférieur. Brugsch en fit une dystrophie ostéo-génitale d'origine hypophysaire. Il opposa ce syndrome à l'acromégalie et incrimina une insuffisance des cellules éosinophiles du lobe antérieur de l'hypophyse.

Depuis cette description, une trentaine de cas ont été publiés.

Ballmann trouve chez un syphilitique de 37 ans des extrémités atrophiées. L'anamnèse rapporte que ce patient souffre depuis l'âge de 12 ans de troubles circulatoires des extrémités, avec crises douloureuses et gelures fréquentes des mains, des oreilles et du nez; des varices énormes apparaissent aux membres inférieurs. Puis la peau s'amincit, adhère aux plans profonds, et les tendons se rétractent, donnant à la main l'aspect de maladie de Dupuytren; enfin, des lésions mutilantes graves s'installent. Le patient se plaint d'impuissance et ses testicules sont atrophiés; la selle turcique est petite et fermée; à la radiographie, les extrémités osseuses montrent une ostéoporose diffuse avec résorption des phalangettes et même des séquestres osseux; le périoste tend à se condenser et à s'épaissir.

A leur suite, Ochs, Umansky, Beilin, Rosenstern, Roch,

Parhon, publient des cas où l'acromicrie est associée à des syndromes endocriniens, nerveux ou dystrophiques très variés. L'entité nosologique de l'acromicrie est discutée.

Bergonzi, en 1936, apporte les résultats d'une nécropsie pratiquée sur un sujet acromicrique. L'hypothèse de Brugsch semble se vérifier.

De Sèze et Houdart, en 1943, ont mis en doute l'existence de l'acromicrie. Ces auteurs nient une pathogénie endocrinienne à la plupart des observations, en particulier à celles de Brugsch, de Ballmann et de Bergonzi. Bien plus, ils nient l'existence même de l'acromicrie en tant que syndrome morphologique.

Quelques mois plus tard, Decourt et Trotot font une remarquable mise au point. Ils individualisent le nanisme acromicrique en tant qu'entité clinique et posent la question : peut-on l'opposer au gigantisme acromégalique ?

Depuis, quelques nouvelles observations ont paru sous la signature de Decourt, Brouet, Vidal et Berton.

Cet historique montre combien il est difficile d'établir un syndrome d'acromicrie opposable à l'acromégalie. Depuis Brugsch, les critères cliniques ont évolué, les théories pathogéniques se sont élargies.

CLINIQUE

L'historique a fait ressortir une importante évolution dans les conditions exigées pour porter un diagnostic d'acromicrie. Sur quels critères doit-on se baser à l'heure actuelle pour porter ce diagnostic ?

Il est essentiellement basé sur l'examen morphologique du malade. Dès l'inspection, le clinicien est frappé par les extrémités du sujet qui lui semblent petites par rapport au corps.

Mais cette impression de petitesse doit être confirmée objectivement par des mesures précises et les rapports anthropométriques qui tendent à montrer la brièveté des extrémités par rapport à la taille du sujet. Les rapports anthropométriques entre la longueur des extrémités et la longueur des différents segments des membres, du tronc et de la taille, doivent être inférieurs à la normale.

Or, de Sèze et Houdart ont nié l'existence même de cet abaissement des rapports. Pour eux, seule la micromélie existe. Effectivement, la brachymélie, presque constante chez ces malades, tend à normaliser les rapports de longueur entre les extrémités et les segments des membres. En fait, la longueur n'est qu'une dimension de l'espace; d'importantes réductions volumétriques des extrémités peuvent exister sans changement appréciable des rapports anthropométriques. Dans l'acromégalie, il y a plus un épaississement qu'un allongement des extrémités. Il ne faut donc pas exagérer la valeur de ces mensurations. L'impression clinique demeure supérieure. Toutefois, on doit admettre comme condition minimum une diminution des rapports entre la longueur des extrémités et la hauteur du tronc et de la taille.

Ajoutons qu'il faut l'intégrité anatomique des extrémités. Les

troubles vaso-moteurs, les troubles trophiques des parties molles ou du squelette, les déformations osseuses doivent, s'ils existent, faire rejeter le diagnostic d'acromicrie.

On a voulu rattacher quelques autres signes morphologiques tels que la microcéphalie, la petitesse du nez, de l'oreille et du maxillaire inférieur. Il s'agit là de symptômes très accessoires, inconstants. Leur appréciation objective est d'ailleurs difficile.

***

Tel est le tableau clinique de l'acromicrie pure. Mais un tel syndrome morphologique ne se rencontre que rarement isolé, comme nous l'avons constaté dans l'historique. Un examen complet permet de trouver les autres troubles morphologiques, les syndromes endocriniens ou neurologiques qui lui sont associés chez le malade examiné.

C'est ainsi que, dans les cas publiés, on a vu l'acromicrie coexister avec les manifestations pathologiques suivantes :

— Parmi celles qui sont d'origine endocrinienne, on a cité le diabète sucré, le diabète insipide, l'hypergénitalisme, le myxœdème, le syndrome adiposo-génital, la gynécomastie, l'infantilisme, le rhumatisme;

— Les manifestations nerveuses ont surtout été signalées par Parhon et ses collaborateurs. Ce sont la mélancolie, la schizophrénie, l'imbécilité;

— Enfin, des malformations congénitales ont pu s'associer à l'acromicrie : ptosis, énophtalmie, hallux valgus, polydactylie, pouce valgus, auriculaire infantile, malformations dentaires, bronchectasies bilatérales et surtout dystrophies crânio-faciales.

***

Mais, de toutes ces associations, la plus fréquente est celle qu'ont individualisée Decourt et Guillin, sous le nom de « nanisme acromicrique ». Cette forme est nettement caractérisée. Elle ne

survient que chez les femmes et n'est pas héréditaire. Elle est constituée par un nanisme brachymélique associé à une acromicrie. Il y a intégrité des caractères sexuels secondaires et des fonctions génitales. Les malades qui en sont atteints ne sont pas des infantiles. Ils ont un corps d'adulte. Leur tête paraît trop grosse, mais ne serait pas disproportionnée avec une taille normale. Il n'y a pas de dystrophie adiposo-génitale; le système pileux est normalement réparti. Mais c'est surtout l'évolution de ce nanisme acromicrique qui est très caractéristique : il y a arrêt brusque de la croissance vers l'âge de 12 ans, juste avant la puberté.

Si nous avons insisté sur le tableau clinique de cette forme clinique, c'est parce qu'elle présente un grand intérêt dans l'étude de la pathogénie de l'acromicrie. Nous aurons l'occasion d'y revenir.

⁂

Retenons en conclusion que le diagnostic du syndrome morphologique d'acromicrie repose actuellement sur des critères bien définis qui permettent de le différencier aisément. Ce diagnostic devra inciter le clinicien à faire un examen complet du malade pour rechercher les syndromes associés. Ce sont ces derniers qui peuvent éclairer la pathogénie.

PATHOGÉNIE

Si le tableau clinique de l'acromicrie est actuellement bien établi et permet d'en faire une entité morphologique, la pathogénie en est encore très discutée. Dès le début, Brugsch avait pensé l'opposer à l'acromégalie et lui donner ainsi une place dans la nosologie : l'acromicrie serait due à une insuffisance hypophysaire dissociée portant uniquement sur les cellules éosinophiles. Actuellement, on doute de cette unité dans la pathogénie. Les cas décrits correspondent à des ordres de faits différents.

Il y a, tout d'abord, une acromicrie d'origine trophique. Les auteurs français l'ont écartée pour réserver ce terme à des cas où il y a un trouble de la croissance. Dans ce cadre, on peut classer les observations de Brugsch et de Ballmann, ainsi que celle d'Umansky. Dans cette dernière, il s'agit d'une patiente hérédo-syphilitique âgée de 25 ans qui, depuis l'âge de 12 ans, souffre d'ulcères récidivants et indolores des doigts; à la longue, la peau s'est atrophiée; les ongles et les poils sont tombés; des troubles asphyxiques ont précédé l'installation de l'atrophie; il s'y associe un nanisme avec infantilisme génital; la selle turcique est petite et fermée, et les extrémités osseuses montrent des lésions combinées de raréfaction et de périostite condensante.

Dans ces trois observations, on voit des troubles trophiques se greffer sur des troubles vaso-moteurs; les lésions osseuses apparaissent sous le double signe circulatoire et infectieux. Les auteurs rattachèrent le syndrome à une insuffisance hypophysaire, en se basant sur l'aspect morphologique opposable à l'acromégalie, sur des images pathologiques de la selle turcique, sur des symptômes génitaux.

Cette hypothèse semble hasardeuse. La réunion, dans un cadre

hypophysaire unique, des troubles trophiques et endocriniens paraît difficile. On peut trouver des troubles génitaux dans la syphilis et dans la tuberculose. Il semble que, dans ces observations, il y ait juxtaposition de troubles trophiques et de troubles endocriniens dans un cadre infectieux et non dans un cadre hypophysaire.

⁂

Si on rejette ces cas, qui ne sont pas de l'acromicrie pour les auteurs français, la difficulté demeure pour les autres publications. Il est difficile de préciser l'origine de l'acromicrie, car elle est toujours associée à d'autres manifestations pathologiques pour former un syndrome complexe dont l'analyse précise est impossible.

Cependant, parmi les cas publiés, trois semblent nettement liés à une insuffisance dissociée de l'hypophyse antérieure.

Bergonzi relate l'autopsie d'un acromicrique mort accidentellement à l'âge de 46 ans. Ce cas ne peut pas faire de doute :

— L'hypophyse est de volume et d'aspect normaux, mais l'examen histologique met en évidence une diminution nette des cellules éosinophiles qui sont réunies en une zone unique, couvrant un champ microscopique qui donne l'impression d'un « adénome de régénérescence »;

— La thyroïde est petite, caractérisée histologiquement par une pauvreté extrême en colloïde;

— Les testicules et les surrénales sont normaux.

Cet examen anatomo-pathologique semble bien confirmer l'hypothèse de Brugsch. L'anamnèse n'a pu malheureusement être recueillie. Elle aurait été très utile en apportant peut-être des notions étiologiques et évolutives sur l'apparition du syndrome morphologique.

Egalement probantes, quant à leur origine hypophysaire, sont les observations suivantes qui concernent des nanismes acromicriques.

Carnot et Cachera rapportent le cas d'une femme de 30 ans présentant un nanisme acromicrique, une obésité et des troubles génitaux. Mais plus que leur réunion chez un même sujet, la chronologie de l'installation de ces divers troubles est remarquable. Leur apparition a été progressive, échelonnée sur 18 années et très nettement décomposée en trois périodes successives :

— Dans un premier stade, l'arrêt de la croissance survenu à l'âge de 12 ans est demeuré un phénomène rigoureusement isolé. Les règles sont, en effet, apparues à 13 ans, ainsi que tous les caractères sexuels secondaires;

— Dans un deuxième stade, se sont installés des troubles des règles évoluant peu à peu vers l'aménorrhée complète;

— Dès lors, le troisième stade est apparu, constitué par le développement rapide d'une obésité atteignant surtout la partie inférieure du corps et la racine des membres.

Ainsi cette observation offre un exemple de dissociation physiopathologique remarquable par l'atteinte successive de fonctions qui, toutes, semblent mettre en cause l'appareil hypophyso-tubérien. Un quatrième stade peut être ajouté aux précédents, caractérisé par des signes d'hypertension intra-crânienne avec céphalées, nausées, rétrécissement du champ visuel et lésions du fond d'œil. Ce stade confirme le diagnostic de tumeur de la région hypophysaire.

Chez cette malade, l'origine des troubles hypophysaires semble certaine. Tout s'est passé comme si l'hormone de croissance avait été troublée électivement la première. Cette primauté de l'atteinte de la fonction somatotrope peut s'expliquer par une labilité spéciale des cellules éosinophiles.

Dans l'observation de Chiray, Decourt et Guillemin, il s'agit d'une femme de 28 ans présentant un nanisme par micromélie avec acromicrie. Au dire de la malade, la taille aurait été normale jusqu'à l'âge de 12 ans, et c'est à ce moment que la croissance se serait arrêtée définitivement. Les règles et les carac-

tères sexuels apparurent normalement. A 23 ans survinrent les premiers troubles des règles qui évoluèrent en cinq ans vers l'aménorrhée complète. A ce moment-là, le taux d'hormone gonadotrope est faible; la selle turcique et le fond d'œil sont intacts, bien que des céphalées soient apparues récemment. La ponction lombaire révèle une légère albuminorachie.

Devant l'absence de signes d'insuffisance thyroïdienne, on explique l'arrêt de la croissance par une insuffisance de l'hormone hypophysaire. Les troubles des règles sont également imputables à un trouble hypophysaire. D'ailleurs, l'albuminorachie plaide en faveur d'une lésion intra-crânienne et apporte ainsi un argument à l'origine hypophysaire ou juxta-hypophysaire du syndrome, plutôt qu'à toute autre altération des glandes endocrines. Là, également, il y a eu insuffisance pituitaire dissociée.

Or, dans les deux cas, on constate que l'étude comparée de la longueur des divers segments indique que la croissance a été troublée avant la poussée normale d'allongement prépubertaire. Les recherches de Paul Godin ont montré, en effet, que l'accroissement ne se fait pas de la même façon pour deux segments contigus (lois des petites alternances) et que la puberté marque un changement dans le rythme des accroissements (lois des grandes alternances). Avant la puberté, l'accroissement est plus rapide pour les membres que pour le tronc, pour l'avant-bras que pour le bras, pour la cuisse que pour la jambe. Après la puberté, c'est l'inverse. Dans ces deux cas d'acromicrie, il semble que le facteur pathologique a retenti particulièrement sur la phase prépubertaire de la croissance. Nous reviendrons plus loin sur cette question.

En résumé, on peut admettre que, dans ces deux observations, le trouble a consisté dès le jeune âge en une insuffisance de la fonction somatotrope. La conservation de la fonction gonadotrope, du moins pendant toute la période physiologique de la croissance, explique que ces malades n'aient gardé d'un enfant que la taille, alors que le développement du corps, des caractères sexuels et du psychisme s'est accompli normalement. Dans les deux cas, l'acromicrie semble nettement liée à une insuffisance de somatotrophine hypophysaire.

Dans une autre série d'observations, Decourt et ses collaborateurs rapportent deux cas d'acromicrie avec déficit statural important chez des malades qui avaient fait une puberté précoce.

Le plus frappant est celui que publient Decourt et Trotot en 1936. Il s'agit d'une malade qui avait eu, pendant sa deuxième enfance, une tumeur de la granulosa de l'ovaire avec un syndrome de macrogénitosomie précoce. Il paraît très vraisemblable que, dans ce cas, l'hyperfolliculinémie a bloqué prématurément la croissance : la folliculine a, en effet, un rôle antagoniste sur la somatotrophine.

Dans l'autre cas, le problème est plus complexe. Decourt et Guillemin rapportent l'observation d'une malade qui a présenté une puberté précoce sans lésions anatomiques. Cette observation soulève moins le problème d'une hypersécrétion hormonale que celui de sa mise en jeu précoce. Ce problème est-il d'ordre purement endocrinien ? Quel est le facteur qui déclenche la sécrétion de l'hormone gonadotrope ? « C'est le rythme même du mouvement qui paraît être troublé, et il n'est nullement certain que l'arrêt de la croissance puisse être considéré comme une conséquence de la puberté précoce. Nous serions plus tenté d'admettre que ces deux ordres de faits sont des manifestations parallèles résultant d'une anomalie du développement ayant peut-être son origine dans un facteur chromosomial. » (Decourt.)

D'autre part, ce défaut d'accroissement des membres est-il dû à une insuffisance de l'hormone somatotrope ou à son inhibition par l'hormone gonadotrope ? On sait, en effet, qu'une anomalie, en apparence endocrinienne, ne tient pas forcément à un trouble hormonal. La sensibilité de l'organe effecteur à l'influence des hormones morphogènes entre en ligne de compte. Cette sensibilité semble pouvoir être troublée par un facteur constitutionnel d'ordre chromosomial.

De Sèze et Houdart ont publié un cas semblable de nanisme acromicrique observé chez une malade ayant eu une puberté précoce sans lésions anatomiques.

⁂

De ces observations, on peut conclure que l'acromicrie peut être liée à une insuffisance de somatotrophine hypophysaire. Cette insuffisance peut être d'ordre anatomique et résulter d'un traumatisme, d'une tumeur ou d'une infection; elle peut être d'ordre fonctionnel, liée à une agression venant d'un autre point du système endocrinien, spécialement de l'ovaire. Dans d'autres cas, il faut admettre un trouble du développement ou une labilité spéciale des cellules éosinophiles, normalement déjà plus sensibles; dans ces deux derniers cas, des facteurs génétiques entrent en ligne de compte, mais sont incontrôlables actuellement.

On peut donc opposer un nanisme acromicrique à un gigantisme acromégalique.

Mais si on compare la fréquence du nanisme hypophysaire à celle du nanisme acromicrique, on est forcé d'admettre que l'insuffisance en somatotrophine n'est pas le seul facteur qui entre en jeu. L'organe effecteur a une personnalité propre dont l'importance est considérable. On peut invoquer, comme le propose J. Decourt, des troubles de la sensibilité de l'organe effecteur à l'influence des hormones morphogènes. D'après Champy et R. Coujard, cette sensibilité dépend du système nerveux sympathique ganglionnaire et périphérique. L'hormone ne serait qu'un chaînon humoral. Cette sensibilité semble pouvoir être troublée par un facteur constitutionnel d'ordre chromosomial ou nerveux. Autrement dit, des troubles génétiques ou nerveux peuvent altérer la sensibilité des cartilages de conjugaison des os des extrémités aux hormones de croissance.

D'autre part, comme le fait remarquer Berton, l'hypophyse est une glande régulatrice de la croissance, et le nanisme hypophysaire classique est brachymélique, par conséquent à tendance acromicrique; l'accentuation de ce dernier facteur — phénomène constant en endocrinologie — peut réaliser l'acromicrie vraie.

Enfin, si la sensibilité locale peut varier sous l'influence d'un facteur constitutionnel, comme nous l'avons vu, on peut admettre l'importance du moment de cette évolution. On doit penser à la possibilité de troubles endocriniens inégaux chronologiquement, autrement dit qui peuvent exister à un moment décisif pour le

développement d'un organe ou d'un appareil et disparaître plus tard. L'analogie clinique entre le nanisme acromicrique et le gigantisme acromégalique, qui tend à se retrouver sur le plan biologique et radiologique, est en faveur de cette hypothèse : le gigantisme acromégalique ne se développe que lorsqu'un adénome éosinophile survient dans des limites de temps bien déterminées. Les travaux de Godin ont montré que la croissance prépubertaire a lieu principalement au niveau des os longs. Il est logique d'admettre qu'à ce moment, les épiphyses de ces os longs doublent leurs besoins en hormone somatotrope. Les deux premières observations que nous avons citées dans ce chapitre viennent à l'appui de cette hypothèse : il semble plausible d'admettre la nécessité d'un moment d'élection dans la production d'un syndrome d'acromicrie.

⁂

Enfin, dans toute une autre série d'observations, l'acromicrie se présente associée à des dystrophies multiples ou à des troubles psychiques et nerveux. Tels sont les cas publiés par Schachter, Brouet, Enachesco...

Il est difficile alors d'admettre que seule l'insuffisance de l'hypophyse antérieure soit en cause. L'hypothèse suivante paraît plus probable : comme dans la forme cérébrale de la dystrophie adiposo-génitale, le syndrome de Lawrence - Moon - Biedl et ses variantes, il doit y avoir aussi des moments nerveux, et c'est encore un exemple d'un syndrome non seulement glandulaire, mais neuro-glandulaire. L'étude de la neuro-endocrinologie permettra peut-être d'éclairer ce problème si complexe.

Quelle explication donner alors à l'acromicrie ? Est-elle due à un trouble génétique de la réceptivité des organes effecteurs ? Ou bien est-elle liée à une insuffisance pituitaire ? Si on admet cette dernière hypothèse, elle revêt un caractère important, signant l'atteinte de l'endocrinium.

Une observation de Parhon, par exemple, va faire ressortir

l'intérêt de cette hypothèse. Il s'agit d'un cas de microcéphalie familiale avec acromicrie. Quelle est la part endocrinienne dans l'étiologie de la microcéphalie ? La microcéphalie congénitale familiale ne pourrait-elle pas être l'expression d'un trouble de la fonction hypophysaire pendant l'époque du développement ? Deux explications peuvent se présenter à l'esprit : ou bien tous les signes présentés par ce malade sont l'expression d'un facteur unique; ou bien la microcéphalie est primitive, et il y a eu en même temps, et d'une façon indépendante à cette dernière, une altération de l'hypophyse et, enfin, consécutivement à celle-ci, le nanisme et l'acromicrie. La première explication semble au moins aussi raisonnable.

Parhon et M^me^ T. Cahane soulèvent également la question des rapports somato-psychiques à propos d'un cas de nanisme acromicrique avec schizophrénie. A leur avis, l'acromicrie constitue un argument utile pour plaider l'origine hypophysaire de certaines psychoses.

Dernièrement, Ernould a fait entrer la polydystrophie congénitale de Hürler dans le cadre de l'endocrinologie. Il constate que cette affection présente des signes cliniques d'acromicrie et d'hypothyroïdie associés. Il explique les dystrophies par l'antagonisme de ces deux affections endocriniennes. Si on pouvait affirmer l'origine exclusivement endocrinienne de l'acromicrie, cette affection offrirait un argument de valeur pour apprécier l'importance du rôle des glandes endocrines dans la genèse des malformations où on la rencontre.

CONCLUSIONS

I. — Nous avons apporté un nouveau cas d'acromicrie lié vraisemblablement à une aplasie congénitale de la région infundibulo-hypophysaire.

II. — Cette affection est rare. Elle a une symptomatologie bien définie. Son diagnostic se fait aisément.

III. — Mais il est difficile de la classer dans la nosologie.

a) Dans certains cas, on peut l'expliquer par une insuffisance dissociée de l'hypophyse antérieure.

— Toute lésion anatomique ou tout déséquilibre fonctionnel peut la réaliser.

— Elle semble nécessiter, dans sa production, des facteurs accessoires, notamment des troubles de la réceptivité et un moment d'élection.

b) Dans d'autres cas, ce syndrome peut apparaître associé à une dystrophie congénitale complexe. Le rôle joué par les glandes endocrines est alors difficile à apprécier.

IV. — Toutefois, sa présence dans un syndrome dystrophique n'est pas sans valeur. Elle pose alors la question du rôle des glandes endocrines dans la genèse de ce syndrome.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes; si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

VU :
Le Doyen,
G. PORTMANN.

VU :
Bon à imprimer :
Le Président :
M. CREYX.

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 28 Juin 1951,
Le Recteur,
E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

BALLMANN (E.). — « Ueber Akromikrie », *Zeitschrift für die gesamte Anatomie* (abt. 2), 30 mai 1927, 13, pp. 241-251.

BEILIN. — « Ein Fall von adiposogenitalis distrophie mit gynecomastic Akromikrie », *Zentralblatt für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1929, 54, p. 865.

BÉNARD, HILLEMAND et LAPORTE. — « Syndrome thyréo-surrénal avec sclérodactylie : le nanisme acromicrique », *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 11 juin 1926, pp. 967-971.

BERGMANN. — « Nanisme et syndrome adiposo-génital », *Polska gazeta leksrska,* 9 novembre 1930. (Cité par CARNOT et CACHERA.)

BERGONZI. — « Contributio allo studio dell acromicria », *Riv. di Path. nervosa e mentale,* janvier-février 1936, 47, pp. 125-145.

BERTON (J.). — « A propos d'un cas de nanisme acromicrique », *La Semaine des Hôpitaux,* 85, 18 novembre 1950, pp. 4408-4413.

BERTTOLOTTI. — « Polydactylie et tératome hypophysaire », *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière,* 1914, n° 1, pp. 11-31.

BROUET (G.), MARCHE (J.) et BÉTOURNÉ (C.). — « Dystrophie congénitale complexe associant un nanisme avec acromicrie et une dilatation des bronches bilatérales », *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1er avril 1949, nos 11-12, pp. 521-526.

BRUGSCH (T.). — « Akromikrie oder dystrophie osteo-genitalis », *Medizinische Klinik,* 21 janvier 1927, 23, pp. 79-80.

CARNOT (P.) et CACHERA (R.). — « Acromicrie, obésité et insuffisance génitale », *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1er mai 1936, 5, 15, pp. 699-709.

CHAMPY (C.) et COUJARD (R. et C.). — « Ganglions sympathiques terminaux et sensibilité locale aux hormones morphogènes », *Annales d'Endocrinologie,* t. II, n° 3, juillet 1941, p. 129 à 138.

CHIRAY (M.), DECOURT (J.) et GUILLEMIN (J.). — « Sur un nouveau cas de nanisme avec micromélie et acromicrie », *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 7 mars 1941, 8, pp. 273-281.

CREYX (M.), VINCENDEAU (J.-J.) et MALINEAU. — « Sur un cas d'acromicrie », observation présentée à la Société de Médecine et de Chirurgie de Bordeaux du 12 mai 1950 (à paraître dans le *Journal de Médecine de Bordeaux*).

DECOURT (J.), LAPLANE et PECLÈRE. — « Sur un cas de puberté précoce simple, stade initial possible d'un nanisme brachymélique avec acromicrie », *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 7 juillet 1944, n[os] 19 à 24, pp. 289-301.

DECOURT (J.) et GUILLEMIN. — « Nanisme acromicrique », *Paris Médical,* 30 août 1943, n[os] 33 et 34, pp. 223-226.

DECOURT (J.) et TROTOT (R.). — « Acromicrie », *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 29 mai 1936, 52, 19, pp. 928-933.

ENACHESCO et VLADOIANU. — « Syndrome mélancolique chez une malade avec acromicrie », *Bull. et Mém. Soc. Roum. d'Endocrinologie,* janvier 1939, pp. 31-35.

ERNOULD. — « Considérations sur la pathogénie endocrinienne de la polydystrophie de Hürler », *Archives Franç. de Pédiatrie,* 1949, VI, 3, pp. 1-20.

GAUMET (J.-F.). — *Acromicrie : un cas. Considérations historiques, cliniques et pathogéniques,* thèse Paris, n° 86, 1950. (Dactylographiée, 44 pages.)

GODIN (P.). — *Recherches anthropométriques sur la croissance des diverses parties du corps,* 1 vol. in-8°, 220 pages (Amédée Legrand, éd., Paris, 1935).

HELVÉ (O.). — « L'acromicrie, syndrome clinique intéressant », *Acta Endocrinologica,* Copenhague, 5, 4, 1950, pp. 387-397.

OCHS (A.). — « Ueber das Akromikrie syndrome », *Endokrinologie,* 1929, III, 3, pp. 220-222.

OCHS (A.). — « Acromicrie », *Vrach. Gaz.,* 32, 31 mai 1928, pp. 738-741.

PARHON (J.-C.), BALLIF (L.) et LAVRENENCO. — « Microcéphalie familiale. Acromicrie et syndrome adipeux génital », *Revue Franç. d'Endocrinologie,* 15 août 1929, pp. 307-318.

PARHON (C.-I.) et CAHANE (M[me] T.). — « Nanisme et acromicrie hypophysaire avec schizophrénie », *Arch. Intern. de Neurologie,* 22 février 1930, pp. 41-53.

PARHON (J.-C.), MILCO et OBERSTEANO. — « Sur un cas de diabète insipide avec nanisme et acromicrie », *Bull. et Mém. de la Section Roumaine d'Endocrinologie,* janvier 1938, pp. 9-11.

PATRASSI (G.). — « Le nanisme hypophysaire hypersthénique, forme infantile de la maladie de Cushing », *Riv. Clin. Med.,* octobre 1938, n^os^ 19-20, pp. 409-449.

PATRASSI (G.). — « Sur des cas d'hypoévolution hypophysaire hypersthénique », *Riv. di Clin. Med.,* 15 décembre 1938, pp. 667-681.

ROSENSTERN (J.). — « Sur un cas d'acromicrie dans l'enfance », *Endokrinologie,* 2 octobre 1928, pp. 269-277.

ROCH (M.). — « Un cas d'acromicrie avec anomalie de la selle turcique », *Revue Méd. de la Suisse Romande,* 10 mars 1950, 50, 3, pp. 156-160.

SCHACHTER (M.). — « Etude sur l'acromicrie familiale », *Revue Franç. d'Endocrinologie,* juin 1937, 15, 3, pp. 208-215.

SCHACHTER (M.) et WAHL. — « Etude clinique sur l'acromicrie », *Semaine des Hôpitaux de Paris,* octobre 1940, 26, pp. 137-141.

SÈZE (S. de) et HOUDART (R.). — « A propos d'un cas de nanisme micromélique d'origine hypophysaire possible », *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 16 avril 1943, n^os^ 15 et 16, pp. 185-190.

SEMENSKAIA (E.). — « Un cas d'acromicrie », *Klin. Med.,* n° 24, 5, 1927, pp. 1335-1337.

UMANSKY (G.-J.). — « Akromikrie und Syphilis », *Dermatologische Wochenschrift,* 13 juin 1931, 92, 24, pp. 880-885.

VIDAL (M.-J.), VIDAL (M^lle^ F.) et RIOUX (M.-J.). — « Un cas de nanisme acromicrique », *Montpellier Médical,* septembre-octobre 1950, 5, pp. 405-407.

VALENSI (L.), JUSTIN-BESANÇON (L.) et LEBLANC (M.). — « Infantilisme de type hypophysaire », *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp.,* Paris, 7 juillet 1933, 24, pp. 1066-1073.

ZONDECK (H.). — *Les affections des glandes endocrines et leur traitement,* 4^e^ éd., trad. par Marcel FILDERMANN (Paris, Maloine, 1938, in-8°, 420 pages).

IMPRIMERIE BIÈRE
18, rue du Peugue - BORDEAUX

N° 317 impr. - Dép. lég. 2e trim. 1951